Aus der Psychiatrischen- und Nerven-Klinik zu Kiel.

Ein Fall von Dystrophia muscularis progressiva (familiaris)

— iuvenile Form. —

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Harro Paysen,

Medizinal-Praktikant aus Desmercieres-Koog in Schleswig.

Kiel 1908.

Druck von H. Fiencke.

Aus der Psychiatrischen- und Nerven-Klinik zu Kiel.

Ein Fall von Dystrophia muscularis progressiva (familiaris)

— iuvenile Form. —

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Harro Paysen,

Medizinal-Praktikant aus Desmercieres-Koog in Schleswig.

Kiel 1908.

Druck von H. Fiencke.

No. 16.

Rektoratsjahr 1908/1909.

Referent: Prof. Dr. **Siemerling**,

Zum Druck genehmigt:

Prof. Dr. **Quincke**,

z. Z. Dekan.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153521_0161

Eine der wenigen Krankheiten, die seit ihrem Bekanntwerden immer wieder das Interesse der Neuropathologen wachgerufen hat, ist die Dystrophia muscularis progressiva.

In einer hiesigen Dissertation von Albert Müller lm Jahre 1902 liegt ein ausführlicher Bericht vor, wie seit der ersten Erkennung dieser Krankheit von van Swieten im Jahre 1709 bis zu ihrer endgültigen Definition durch Erb im Jahre 1884 die Ansichten über dieses Leiden sich immer wieder geändert haben.

Man fahndete zuerst auf eine spinale Ursache, die man eine Zeit lang sogar schon gesichert glaubte, weil angeblich in vereinzelten Fällen leichte Veränderungen im Rückenmark gefunden wurden. Hier und da traten um die Mitte des vorigen Jahrhunderts aber doch schon Autoren auf, die das Leiden als rein myopatisch erklärten, besonders auf Grund nunmehr zahlreicher vorliegender Sektionsbefunde mit genuiner Entartung der Muskel. Diese Vermutung ist in der Jetztzeit zur größeren Gewißheit geworden. Erst darauf gebracht, fand man eben nunmehr bei allen pathologisch-anatomischen Untersuchungen dieselben Resultate.

Man sah, daß die Muskelfasern selbst sich primär verschmälerten bis zum völligen Schwund, während die Kerne des Sarkolemschlauches sich teilweise vermehrten. Daneben fanden sich manchmal noch normale, ja sogar abnorme voluminöse Fasern. An Stelle dieses Schwunds tritt dann vielfach eine Wucherung des bindegewebigen Interstitiums oder des Fettgewebes, sodaß der ganze Muskel sogar größer geworden zu sein scheint.

Nunmehr drohte auf anderem Gebiete ein Wirrwar einzutreten.

Landouzy und Déjerine beschrieben eine infantile Form, Leiden eine hereditäre. Erb schloß dieser die juvenile an, andere Autoren noch andere, daß fast alle Arten besondere Krankheiten zu sein schienen.

Da brachte Erb im Jahre 1884 einen alle Typen umfassenden Namen auf. Er nannte alles dieser Art »Dystrophia muscularis progressiva« und wollte damit die Krankheiten mit einem bestimmt beschriebenen Symptomcomplex als rein myopatisch von der spinalen Atrophie trennen.

Trotzdem das Leiden so eigentlich muskulär ist, wird es dennoch mit gewissem Recht zu den Nervenerkrankungen gerechnet, weil das periphere Neurom doch mit dem von ihm versorgten Muskel ein einheitliches Ganzes bildet. Dazu kommt noch, daß es mit der spinalen und der neuralen Muskelatrophie in seiner ganzen Erscheinung nahe verwandt ist, ja man könnte sagen, daß nur der Sitz der Krankheit in derselben Reihenfolge vom Rückenmark auf den Nerv und schließlich auf den Muskel gewandert ist.

Was das Krankheitsbild selbst anbetrifft, so herrscht darüber nunmehr eine so allgemeine, übereinstimmende Anschauung, daß eine Beschreibung hier überflüssig ist.

Interessant wäre vielleicht noch die Aetiologie, insofern als hier das hereditäre respektive familiäre Moment deutlich zu erkennen ist. So ist mehrfaches Vorkommen bei Geschwistern oder doch in verschiedenen Linien derselben Familie nichts seltenes.

Auch scheint das männliche Geschlecht mehr befallen zu werden als das weibliche und zwar meist die Kinder.

Doch kann sie auch im Jünglingsalter beginnen, meist vor dem 20. Jahre, sodaß man diese Form direkt die »iuvenile« genannt hat.

Ein in dieser Art besonders interessanter Fall wurde hier kürzlich in der Kieler Königlichen Nervenklinik durch Herrn Geheimrat Prof. Dr. Siemerling beobachtet.

Es sei mir gestattet, bei dem Interecse, das jeder

Beitrag zur Litteratur dieser Krankheitsform auch heute noch bietet, über diesen Fall zu berichten:

Hausdiener G. St., geboren am 17. August 1875 in Straßburg, evangelischer Konfession, wird am 14. Mai 1908 in die hiesige Klinik aufgenommen.

Pat. stammt angeblich aus einer gesunden Familie. Die Eltern sind in höherem Alter gestorben, der Vater an Schlaganfall, die Mutter an einer Lungenentzündung. Ein älterer Bruder (50 Jahre alt) leidet an Schwäche in beiden Armen, die allmählich zugenommen haben soll, so daß er jetzt garnichts mehr arbeiten könne. Auch soll er seit längerer Zeit nach hinten überstehen, sonst aber keine Beschwerden haben. Die übrigen vier Geschwister, mit Ausnahme des ältesten oben erwähnten Bruders, sind alle gesund. Von Blutsverwandtschaft der Eltern ist Pat. nichts bekannt, auch nichts von sonstiger Heredität.

Patient vermag über den Beginn und die Entwickelung seiner Krankheit keine genauen Angaben zu machen, nur soviel weiß er, daß er schon als Schulknabe ein leichtes Abstehen seiner Schultern bemerkt habe, das allmählich mehr geworden sei. Seine Oberarme seien immer verhältnismäßig dünn gewesen und seit der Jugend eigentlich nicht stärker geworden. Trotzdem aber konnte er bis vor 3 Jahren ohne stärkere Beschwerden arbeiten.

1900 bemerkte Patient, daß er an beiden Händen seine Finger nicht mehr recht strecken konnte. Dabei habe er aber noch Kraft zum Arbeiten gehabt. Dies habe sich bisher nicht verschlimmert. 1905 fing der rechte Oberschenkel an, abzunehmen, wie Pat. sagt, etwa 1—2 cm. Gleichzeitig trat hier nach kleinen Anstrengungen, wie z. B. nach Treppensteigen, gar bald Schwäche ein, wie allgemeines vorübergehendes Zittern. Auch der Puls habe sich danach beschleunigt, was früher nicht der Fall gewesen sei. 1907 mußte Pat. wegen einer linksseitigen Pleuritis 6 Wochen zu Bett liegen. Seit der Zeit habe nun auch die Schwäche im rechten Bein zugenommen.

Nunmehr sei auch das linke Bein beim Gehen schwächer geworden. Diese Schwäche habe bis heute immer noch

allmählich zugenommen. Schwierigkeiten mache ihm jetzt vor allem das Gehen, weil er dabei die Unterschenkel schleudern müsse, um die Füße von hinten nach vorne zu bekommen. Mit den Händen könne er gut zufassen. (Pat. hält erfaßte Gegenstände beim Versuch, sie wieder wegzunehmen, kräftig fest, ebenso geschieht die Adduktion der Finger ganz kräftig).

Nur mit dem Daumen der linken Hand könne er weniger stark drücken.

Die Arme könne er seitwärts und vorwärts heben, aber nicht nach hinten.

Sonst habe Pat. keine Beschwerden.

Status praesens: 15. Mai 08.

Patient ist ein mittelgroßer Mann von mittlerem Knochenbau und Ernährungszustand. Über der Lunge hört man überall leises Vesiculäratmen. Die Herztöne sind leise, aber rein. Puls 76—78, weich, regelmäßig. Der Leib ist weich, nirgends druckempfindlich. Urin o. B.

Der Schädel ist symmetrisch gebaut und auf Druck und Beklopfen nicht empfindlich. Nirgends sind Narben sichtbar. Die Schädelmaße betragen: im Längsdurchmesser 19 cm, im Querdurchmesser 15 cm; der Schädelumfang über dem Frontal- und Occipitalhöcker gemessen, beläuft sich auf 56 cm. Der Gesichtsausdruck ist normal, die mimische Gesichtsmuskulatur nirgends beeinträchtigt. — Die Pupillen sind unter mittelweit, gleich und rund. Die Reaktion auf Licht ist erhalten, ebenfalls auf Convergenz.

Die Augenbewegungen sind nach allen Seiten frei und ungestört.

Die Zunge steht gerade, ruhig, ist zur Zeit stark belegt, was wohl seine Ursache in der erheblich katarrhalisch geschwollenen rechten Tonsille hat. Der Rachen ist leicht gerötet.

Die Gaumenbögen sind gleichmäßig gehoben. Die Sprache ist wenig artikuliert. Paradigmata werden anfangs mühsam nachgesprochen. Auf Übung tritt hier aber erhebliche Besserung ein.

Beim Stehen fällt auf, daß der Leib vortritt und die

Schultern etwas nach hinten gelegen sind. An den oberen Brustwirbeln besteht eine Kyphose, an den Lendenwirbeln eine Lordose.

Die Gegend der Deltoidei ist stark abgeflacht, besonders nach vorne.

Die obere Portion des Cucullaris fühlt sich schlaff an, tritt aber beim Heben der Schulter deutlich hervor.

Der innere Scapularrand und der untere Scapularwinkel stehen flügelförmig ab, sodaß man mit der Hand daruntergreifen kann. Dabei verläuft der innere Scapularrand schräg von oben außen nach unten innen. Die Schultern hängen herab.

Der Abstand zwischen Wirbelsäule und Scapula ist beträchtlich, besonders jedoch rechts, vergrößert. Er beträgt links 7,5 cm, rechts 8 cm.

Beim Heben nach vorne bringt Patient die Arme nicht bis zur Horizontalen. Hierbei tritt das flügelförmige Abstehen der Scapulae noch stärker hervor, die sich jetzt auch am Angelus Scapulae mühelos hin- und herbewegen lassen.

Patient kann nicht bei vorgestreckten Armen die Handflächen aneinanderlegen.

Das Anziehen der abducierten Arme nach der Brust zu geschieht nur mit sehr geringer Kraft. Die Musculi pectoralis erscheinen schlaff und atrophisch.

Das Rückwärtsstrecken der Arme mißlingt.

Dagegen ist Außen- und Innenrotation der Arme ganz gut ausführbar.

Das Seitwärtsheben der Arme ist nicht bis zur Wagerechten möglich, außer wenn man die Scapula gegen den Thorax fixiert. Tut man dies, so kann Patient nach vorwärts und seitwärts leicht über die Horizontale hinauskommen.

Die Schultern lassen sich an den Armen mühelos in die Höhe schieben.

Die Muskulatur der beiden Arme fühlt sich welk und schlaff an. Der Umfang derselben ist sehr gering; die Gestalt der Oberarme ist ziemlich walzenförmig.

Der Umfang beträgt 21 cm unterhalb des Acromions: rechts 18,75 cm, links 21 cm.

Beugen und Strecken der Arme im Ellenbogengelenk geschieht mit geringer Kraft. Der Biceps fühlt sich schlaff an. Ein Anspannen des Supinator ist hierbei überhaupt nicht zu bemerken.

Das Strecken der Arme geschieht nur durch die Schwere der Vorderarme. Wenn man den Oberarm aufwärts hebt, ist eine Streckung überhaupt unmöglich. Der Triceps ist ebenfalls nicht mehr deutlich zu fühlen.

Im Handgelenk ist leichte Streck- und Beugebewegung noch möglich; dasselbe gilt für Abduktion und Adduktion, sowie für Pronation und Supination.

Bei dem Versuch, die Hand mit gespreizten Fingern zu extendieren, tritt nur eine ganz minimale Bewegung ein.

Der Händedruck ist auffallend schwach. Dynamometer r. 21°, l. 12°. Wenn aber die Hand passiv in Extensionsstellung gebracht wird, beträgt der Druck rechts 60°, links 50°.

An den Daumenballen sieht man keine deutliche Atrophie. Das Opponieren gelingt ganz gut und prompt.

Die Adduktion des Daumens und der übrigen Finger ist ganz kräftig.

Der Daumen steht in der Ruhe ungewöhnlich stark opponiert, besonders links.

Die Abduktion des linken Daumens ist beschränkt, während dies am rechten Daumen kaum zu merken ist.

Die Extension der beiden letzten Phalangen der Finger geschieht kräftig.

Bücken und Wiederaufrichten geschieht prompt. Ebenso werden Rumpfbeugen und -Strecken, Rumpfdrehen, Kniebeugen und -Strecken ohne Mühe ausgeführt. Dagegen ist das Erheben aus der horizontalen Lage zur sitzenden Stellung unmöglich.

Um aus dem Bett zum Beispiel aufzustehen, wälzt sich Patient auf die rechte Seite, wirft die gekrümmten

Beine über die Bettkante nach außen und stemmt sich dann mit Ellenbogen und Armen hoch.

Ähnlich geht das Erheben vom Boden vor sich. Hier wird das rechte Bein an den Leib gezogen, nachdem Patient sich ebenfalls vorher auf die rechte Seite gewälzt hat. — Wenn Pat. sich nach links herumdreht, kommt er auch hoch, aber bedeutend langsamer und beschwerlicher.

Die Intercostalmuskeln scheinen keinem krankhaften Proceß zu unterliegen. Jedenfalls geht die Atmung vollkommen frei und ausgiebig vor sich.

Der Gang ist etwas schwerfällig, leicht schleudernd. Die Fußspitzen bleiben etwas am Boden hängen. Hierbei sinkt das Becken von einer Seite zur andern, ebenfalls wird das Knie etwas übermäßig gehoben.

Das Beugen der Oberschenkel im Hüftgelenk ist prompt auszuführen.

Dasselbe gilt von der Abduktion.

Das Strecken im gebeugten Knie geht ebenfalls ohne Hindernis vor sich. In Rückenlage mit gebeugtem Knie tritt Patient mit guter Kraft gegen die entgegengehaltene Hand.

Dorsalflexion, Plantarflexion, Abduktion und Adduktion gehen ganz unbeschränkt vor sich.

In Bauchlage vermag der Kranke nur mit ganz geringer Kraft die Unterschenkel im Knie zu beugen.

Das Besteigen eines Stuhles ist mit jedem Beine anstandslos und ohne viel Anstrengung ausführbar.

Die Zehen sind nach allen Richtungen frei beweglich.

Die Muskulatur der Oberschenkel erscheint ebenfalls welk und schlaff, besonders rechts.

Der Umfang beträgt $9^1/_2$ cm über der Patella.

rechts 33 cm — links 36 cm.

Die grobe Kraft bei Widerstandsbewegungen ist auf beiden Seiten gleich.

Die Kniereflexe sind erhalten und zwar links besser als rechts.

Der Achillessehnenreflex ist ebenfalls positiv.

Die Zehen reagieren plantar.

Romberg ist nicht vorhanden.

Pinselberührung wird überall gut empfunden und prompt lokalisiert. Die Unterscheidung für spitz und stumpf ist gut erhalten.

Nirgends sind an den Muskeln auch nur die geringsten Andeutungen von fibrillären Zuckungen wahrzunehmen.

Elektrischer Status.

A. Quantitative elektrische Erregbarkeit.
bei faradischer Reizung.
(R.-A. = Rollenabstand).

I. Nerven:

Facialis: ohne abnorm. Befund beiderseits.
Erbsche Punkt: Rechts \ 90 R.-A.
links /
Medianus: 90 R.-A. beiderseits.
Ulnaris: 90 R.-A. rechts,
85 R.-A. links.
Radialis 85 R.-A. beiderseits.

II. Muskulatur:

M. cucullaris: 100 R.-A. rechts,
90 R.-A. links.
M. deltoideus: 90 R.-A. rechts,
87 R.-A. links.
M. extens. dig. comm. beiderseits bei 70 R. A. noch nicht.
M. ext. carp. ralt. 70 R.-A. beiderseits.
Mm. flex. dig.: 100 R.-A. rechts,
95 R.-A. links.
M. abd. dig. min.: 80 R.-A. rechts,
— links.
M. oppon. dig. I: 90 R.-A. beiderseits.
M. inteross.: 85 R.-A. rechts,
90 R.-A. links.
M. abd. pollic.: 70 R.-A. rechts Andeutung,
— R.-A. links.
M. biceps: 70 R.-A. Andeutung beiderseits.

M. triceps: bei 65 R.-A. noch keine Andeutung rechts,
70 R.-A. links Spur.
M. soleus: 95 R.-A. rechts,
90 R.-A. links.
M. gastrocn.: 90 R.-A. rechts beide Köpfe,
90 R.-A. links caput int.
M. rect. fem.: 70 R.-A. rechts,
90 R.-A. links.
M. vast. int.: 80 R.-A. rechts,
75 R.-A. links.
M. vast. ext.: 85 R.-A. beiderseits.
M. bic. fem. cap. br.: 85 R.-A. rechts,
90 R.-A. links.
M. bic. fem. cap. long.: 80 R.-A. beiderseits.

B. Quantitative elektrische Erregbarkeit bei galvanischer Reizung.
(M.-A. = Mille-Ampère).

I. Nerven.

Erbsche Punkt: r. : 6—8 M.-A.
l. : 4 M.-A.
Medianus: r. : 4 M.-A.
l. : 6 M.-A.
Ulnaris: r. : 4 M.-A.
l. : 3 M.-A.
Radialis: r. : 3 M.-A.
l. : 4 M.-A.
} prompte Reaktion.

II. Muskulatur.

M. cucull. (ob. Port.) r. : 2 M.-A.
l. : 4 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
M. delt. r. : 6 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 4 M.-A. } Prompte Zuckung.
M. ext. dig. com. r. : bei 15 M.-A. keine Zuckung.
l. : 0
M. ext. carp. rad. r. : Spur,
l. : 15 : 20 M.-A. Spur.
Mm. flex. dig. r. : 3 M.-A. } K. S. Z. = A. S. Z.
l. : 4 M.-A. } links prompte Zuckung.

M. abd. dig. min. r. : 3—4 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 5 M.-A. } prompte Zuckung.
M. opp. dig. I r. : 3 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 4 M.-A. } links prompte Zuckung.
Mm. inteross. r. : 6 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 6 M.-A. } links prompte Zuckung.
M. abd. poll. r. : 10 M.-A. Spur. —
l. : 7 M.-A. K. S. Z. > A. S. Z.
prompte Zuckung.
M. biceps: r. : 15—20 M.-A. weder K. S. Z. noch A. S. Z.
l. : 15—20 M.-A. Spur bei K. S. Z.
M. triceps: r. : 15 : 20 M.-A. weder K. S. Z. noch A. S. Z.
l. : 15 : 20 M.-A. eben angedeutete Reaktion.
M. soleus. r. : 10 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 10 M.-A. }
M. gastrocn. cap. ext. r. : 12 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 18 M.-A. }
M. gastrocn. cap. int. r. : 10 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 10 M.-A. }
M. rect. fem. r. : 20 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 12 M.-A. }
M. vast. int r. : 15 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 20 M.-A. }
M. vast. ext. r. : 18 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 20 M.-A. }
M. bic. fem. (caput breve) r. : 25 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 22 M.-A. }
M bic. fem. (cap. long.) r. : 35 M.-A. } K. S. Z. > A. S. Z.
l. : 35 M.-A. }

Ohne im einzelnen auf diesen elektrischen Befund einzugehen, hebe ich aus ihr nur als wichtigstes hervor, daß sich nirgends Entartungsreaktion feststellen ließ, sondern nur eine Herabsetzung der Erregbarkeit.

Gehen wir nun diese Krankengeschichte durch, so sind schon die ganze Stellung mit vorgestrecktem Bauch und

etwas nach hinten gesunkenen »losen« Schultern sowie die Haltungslordose der Lendenwirbelsäule so recht typisch für die muskuläre Dystrophie.

Diagnostisch könne hier noch die spinale Muskelatrophie in Betracht kommen.

Es wäre daher zunächst unsere Aufgabe, dieses spinale Leiden von der rein myopatischen Dystrophie zu trennen.

Zu dem Zwecke seien hier noch kurz die Hauptunterscheidungsmerkmale in Erinnerung gebracht. Nach Oppenheim trennt sich die Dystrophia von der spinalen Atrophie:

1) Durch den Beginn des Leidens im jugendlichen Alter.

2) Durch hereditäres resp. familiäres Auftreten in der Mehrzahl der Fälle.

3) Einsetzen der Dystrophie an der Rumpfmuskulatur und den benachbarten Gliedabschnitten und zwar zuerst am Beckengürtel und den Muskeln der Lendenwirbelsäule sowie an den Oberschenkeln oder am Schultergürtel und Oberarm.

4) Combination der Atrophie mit echter Hypertrophie oder Pseudohypertrophie. Während in einzelnen Muskeln von vornherein Atrophie auftritt, greift die Hypertrophie in anderen Platz. Es macht sich in dieser Hinsicht eine auffällige Gleichartigkeit in den verschiedenen Fällen geltend.

5) Fehlen der fibrillären Zuckungen.

6) Einfache quantitative Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, niemals aber, oder nur ganz selten, Entartungsreaktion.

Hiernach sprechen das Resultat der elektrischen Untersuchung — keine Entartungsreaktion — sowie das Fehlen der fibrillären Zuckungen, der Beginn im jugendlichen Alter und das Einsetzen der Atrophie an Schulter und Oberarm für ein rein myopatisches Leiden.

Es fehlen überhaupt alle Anzeichen, die irgendwie auf eine Erkrankung des Rückenmarks schließen lassen, wie Anaesthesien, Spasmen, vor allem die oben erwähnten Entartungsreaktion und fibrilläre Zuckungen.

So kann wohl die Diagnose der myopatischen Dystrophie als gesichert betrachtet werden.

Es wäre nun der genauere Typus zu bestimmen. Zu dem Zwecke sei hier ein kurzes zusammenfassendes Resultat der mechanischen Muskel-Untersuchung dargestellt:

Atrophisch sind:

I. An dem Rumpf:

Trapezius
a) in oberen Partien mäßig,
b) in seinen mittleren
c) und unteren Portionen sehr stark.

M. serrat. ant., sehr stark, bes. rechts.

M. rhomb., beiderseits fast ganz.

M. pector., fehlen beiderseits funktionell ganz.

II. An den Armen:

Deltoideus, in mittlerem Drittel mäßig.

Biceps, in seiner ganzer Ausdehnung beiderseits bedeutend.

Triceps, ebenso.

Supinater, beiderseits der Wulst nicht fühlbar.

Extenser dig. wenig, sodaß Ausstrecken der Finger etwas behindert.

Abducter poll., besonders links, mäßig.

III. An den Beinen:

Biceps
Semimembr. } beiders.
Semitend.

Quadriceps nur ganz wenig.

Dagegen sind total unberührt oder doch kaum merklich atrophisch:

1) Die ganze Gesichts- und Halsmuskulatur unberührt.

2) Am Rumpf ist die ganze Rückenmuskulatur nicht merklich verändert.

3) Am Arm:

Subscapul.
Supraspin. } noch sehr gut.
Infraspin.

Die ganzen Vorderarmmuskeln, noch wenig beeinträchtigt.

Adduct. poll.
Oppon. poll.
Interossei } gut erhalten.

4) An den Beinen:

Iliopsoas
Adductoren
Waden und
Fuß-Muskeln } sehr kräftig.

Glutei scheinen eine Idee Atrophie zu haben.

Nirgends findet sich auch nur ein Anzeichen von wahrer oder falscher Hypertrophie.

Also, es sind Gesicht und Halsmuskeln vollständig frei. Auch Rücken-, Becken-, Gürtel- und Beinmuskeln sind wenig beeinträchtigt.

Die größte Atrophie ist in der Schulter- und Oberarmmuskulatur, und zwar ist die rechte Schulter besonders stark angegriffen, während es bei den Händen, die auch partiell atrophisch, umgekehrt zu sein scheint. Die Atrophie an den Beinen, an sich gering, besteht scheinbar erst seit kurzer Zeit, da der Patient in letzter Zeit erst merkt, daß das Gehen nicht recht mehr will. Auf alle Fälle hat die Atrophie demnach nicht an dem Becken und den unteren Extremitäten begonnen, sondern an den Schultern und oberen Extremitäten.

So ist man in diesem Falle wohl berechtigt, einen primären humero-scapularen Typus anzunehmen.

Erb teilte seiner Zeit die einzelnen Dystrophieformen folgendermaßen ein:

I. Dystrophia musc. progr. infant.
  1) Hypertrophische Form,
    a) mit Pseudohypertr.
    b) mit wahrer Hypertroph.
  2) Atrophische Form
    a) mit primär. Gesichtsbeteiligung (infant. Form Duchenne's),
    b) ohne Gesichtsbeteiligung (einfach atrophische Form).

II. Dystroph. musc. progr. iuvenum et adulescentium (juvenile Form).

Wollen wir den vorliegenden Fall in dies Schema einreihen, so scheidet die infantile hypertrophische Form ohne weiteres aus. Es degenerieren hier zunächst die Rücken- und Beinmuskeln, worauf eine Pseudohypertrophie folgt. Hiervon ist bei dem Patienten keine Spur. Zudem beginnt die Krankheit im frühesten Kindesalter, was in unserem Fall ebenfalls nicht zutreffend ist.

Von den atrophischen Formen kommt die infantile Form Duchenne's mit primärer Gesichtsbeteiligung nicht in Betracht, weil hier die Gesichtsmuskulatur total unbeteiligt ist.

Es verbliebe nun, die Entscheidung zu treffen zwischen der einfach atrophischen Form ohne Gesichtsbeteiligung und der juvenilen Form.

Über letztere schreibt Erb: Es handelt sich dabei um eine chronische, fortschreitende Atrophie und Schwäche zahlreicher willkürlicher Muskeln, meist im jugendlichen Alter, seltener im mittleren beginnend; charakteristische und immer wiederkehrende Localisation der Muskelerkrankung, in der meist früher und stärker befallenen oberen Körperhälfte besonders d. Pectorales, d. Cucullares, Latissimi Rhomboidei u. andere Schulterblattmuskeln (u. zwar oft nur partiell), die Beugegruppe am Oberarm, den Triceps befallend, die Vorderarm- und Handmuskeln verschonend; — in der unteren Körperhälfte vor allem die Lendenstrecker, einen Teil der Beugemuskeln, die Glutaei, große Teile der Oberschenkelmuskeln, endlich auch die Wade und das Peronaeusgebiet teilweise ergreifend. . . . . .

Die aus diesem Muskelleiden resultierende charakteristische Haltung und Form des Rumpfes, die abnorme Stellung der Schulterblätter, die Lendenlordose, die Schmächtigkeit der Oberarme und Oberschenkel gegenüber den wohlentwickelten Unterschenkeln, die eigentümlichen Bewegungsstörungen, der watschelnde Gang u. s. w. sind ebenso charakteristisch wie bekannt.

Diese Beschreibung paßt eigentlich in allen Punkten auf unsern Fall.

Beachtet man zudem noch, daß die einfach atrophische Form gewöhnlich in der frühesten Jugend einsetzt und zuerst die Rückenstrecker, Glutaei und Quadriceps befällt, sodaß die Kinder sich bald nicht mehr aufrichten können, der Patient aber den ersten Beginn seines Leidens in den Schuljahren an den abstehenden Schultern bemerkt hat, an denen auch erst die Atrophie begonnen hat, so spricht dies alles auch gegen die einfach atrophische und für die juvenile Form.

Allerdings kommen bei diesem Typ gar oft Volumzunahmen in Deltoideus, Triceps, Glutaeus, Wadenmuskeln und anderen vor. Doch können diese auch ebenso oft fehlen.

Bei dem Versuche, in dem vorliegenden Falle die Vererbung nachzuweisen, stößt man insofern auf Schwierigkeit, als bei den Eltern des Patienten kein Anhalt für dasselbe Leiden vorhanden ist. »Doch ist der Ausdruck Heredität bei diesen Formen der Dystrophie vielfach in weiterem Sinne zu fassen. Es handelt sich keineswegs überall um die Fortsetzung einer Krankheit, mit welcher schon die Eltern behaftet gewesen sind, sondern mehrfach ist nur die Entwickelung der Krankheit bei mehreren Gliedern derselben Familie zu konstatieren.«

Es würde sich hiernach nicht so sehr um das Hereditäre als um das Familiäre handeln.

Anamnestisch leidet ein älterer Bruder des Patienten an Schwäche in den beiden Armen, die allmählich zugenommen habe, daß er jetzt garnicht mehr arbeiten könne. Auch soll er seit längerer Zeit nach hinten überstehen. Man hat wohl ein Recht, in diesem Falle ebenfalls auf leichte Dystrophie zu schließen, sodaß die Bezeichnung »familiares« hierin genügende Begründung findet. Nach dem Vorliegenden könnte man diesen Fall genauer etwa bezeichnen als:

Dystrophia muscularis progressiva iuvenilis familiaris. (primärer scapulo-grumeraler Typ).

Diese Diagnose deckt sich auch mit dem pathologisch-anatomischen Befund.

Es wurde nämlich aus dem M. biceps des linken Oberarms ein Stückchen excidiert.

Die Untersuchung am Zupfpraeparat des in Formol gehärteten Muskels ergab folgenden Befund:

Eine sehr starke Vermehrung des intersticiellen Gewebes. Viele Fasern sind stark hypertrophisch, ebensoviele atrophisch.

Die Querstreifung ist vielfach verwaschen.

Die Fasern haben ein glasiges Aussehen.

Der Befund entspricht also durchaus dem, wie er auch sonst bei der Dystrophie erhoben wird.

* * *

Zum Schluß erfülle ich die angenehme Pflicht, dem Herrn Geheimrat Prof. Dr. Siemerling für die gütige Überlassung des vorliegenden Falles, sowie für die gütige Anleitung und Unterstützung bei Ausarbeitung desselben meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
Lorenz, Muskelerkrankungen.
Neurologisches Centralblatt 1890.
Neurologisches Centralblatt 1897.
Müller, Zur Lehre der Dystrophia musc. progressiva. Diss. Kiel 1902.
Ziegler, Lehrbuch der patholog. Anatomie.
Mering, Lehrbuch der inneren Medicin.

Vita.

Am 26. Dez. 1880 wurde ich, Harro Paysen, evangelisch-lutherischer Konfession zu Desmercieres-Koog, Kreis Husum, geboren.

Im Jahre 1894 kam ich auf das Gymnasium zu Husum, wo ich 1903 das Abiturientenexamen ablegte, um mich dem Studium der Medicin zu widmen.

Von April bis Oktober 1903 genügte ich der ersten Hälfte meiner aktiven Dienstpflicht als Einjährig Freiwilliger im Regiment Herzog von Holstein (Holsteinisches) No. 85 zu Kiel.

Ich studierte in Kiel 7 Sem., Berlin 1 Sem., Heidelberg 2 Sem., bestand in Kiel im Jahre 1905 die ärztliche Vorprüfung. Hier bestand ich ebenfalls die ärztliche Staatsprüfung, die ich im Jahre 1908 am 9. Mai beendete.